

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1975

N° 249

THESE
pour le
DOCTORAT en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

HAMARTOME DU FOIE
A propos d'une Observation Traitée par
Hépatectomie Droite

par

M. Marc BERNARD

Né le 4 Novembre 1946 à OCTEVILLE -50-

Présentée et Soutenue Publiquement le -- **14 NOV. 1975** --

Président: Monsieur le Professeur A. VALLA

S.P.E.P.S.C.

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1975

N° _____

THESE
pour le
DOCTORAT en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

HAMARTOME DU FOIE
A propos d'une Observation Traitée par
Hépatectomie Droite

par

M. Marc BERNARD

Né le 4 Novembre 1946 à OCTEVILLE -50-

Présentée et Soutenue Publiquement le

Président: Monsieur le Professeur A. VALLA

S.P.E.P.S.C.

UNIVERSITY OF MICHIGAN LIBRARY

Ann Arbor, Mich.

1947

DOCTORAL THESIS





Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN fondée en 1438



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550818_0028

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

MM. EVRARD	Clinique Chirurgicale A
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique Médicale
FOUCAULT	Pathologie Expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et Pathologie Chirurgicale B
LEMENAGER	Clinique Médicale A
LEVY	Clinique Obstétricale
LHIRONDEL Jean	Clinique Médicale Infantile
MOREL Claude	Bactériologie, Virologie
MORIN	Séméiologie Médicale
OLIVIER	Clinique Médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine Opératoire
ROUSSELOT	Anatomie Pathologique
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine Générale et Thérapeutique
VILLEY	Clinique Médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DROSDOWSKY	Biochimie Médicale
IZARD	Histologie et Embryologie
POILPRE	Psychiatrie
THERET	Histologie et Embryologie
VENEZIA	Pédiatrie - Génétique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADAM	Neuro-Chirurgie
AUBRIOT	Orthopédie, Traumatologie
BAZIN	Thérapeutique, Réanimation Médicale
BEUVE-MERY	Médecine Interne
BEZARD	Chirurgie Générale
DAVERNE	Electro-Radiologie
Mle DENIZET	Radiologie
MM. DESCHAMPS	Dermatologie
GAUBERTI	Médecine Préventive et Santé Publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie Générale
HOUTTEVILLE	Neurochirurgie
Mme LECACHEUX	Maladies Infectieuses
MM. LECHEVALIER	Neurologie
LECOQ	Ophtalmologie
LEYMARIE	Biochimie Médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie Pathologique
MOREL Pierre	Psychiatrie d'Adultes
MOULIN	Pharmacologie
MULLER	Gynécologie, Obstétrique
POTIER J.C.	Médecine Expérimentale
POTTIER M.	Physiologie
QUESNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie
VERWAERDE	Thérapeutique
ABBATUCCI	Radiologie (Maître de Conférences Associé)

A MA FEMME,

A MON FILS,

Toute ma tendresse.

A MES PARENTS,

qui m'ont constamment aidé dans la
poursuite de mes études médicales,

qu'ils trouvent ici le témoignage de
mon affection et de ma profonde
reconnaissance.

A MES FRERES,

A TOUS MES AMIS.

A NOTRE MAITRE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR VALLA,
Professeur de Médecine Générale et Thérapeutique

En reconnaissance de l'enseignement
qu'il nous a prodigué,

Très touché de l'honneur qu'il nous a fait
en acceptant de présider notre Jury,
Hommage respectueux et profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GIGNOUX,
Agrégé de Chirurgie Générale

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse
et avec beaucoup de sympathie nous a
constamment aidé dans sa rédaction.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MANDARD,
Agrégé d'Anatomie Pathologie

Il nous a apporté une aide très utile
dans la réalisation de ce travail,

Qu'il nous soit permis de lui exprimer
nos sincères remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR VERWAERDE,
Agrégé de Thérapeutique

Il nous a fait l'honneur de siéger dans
ce Jury,

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde gratitude.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE CAEN,

Hommage respectueux.

PLAN

- I - Introduction (p. 1)
- II - Historique (p. 2)
- III - Observation (p. 5)
- IV - Anatomie Pathologie (p. 12)
 - 1) Etude macroscopique
 - 2) Etude histologique
 - 3) Classification des hamartomes
 - 4) Place des hamartomes parmi les tumeurs bénignes du foie.
- V - Etiologie (p. 21)
 - Fréquence - Age - Sexe - Antécédents.
- VI - Etude clinique (p. 23)
 - Signes révélateurs. Examen clinique.
 - Signes associés.
- VII - Examens complémentaires (p. 27)
 - 1) Examens biologiques
 - 2) Laparoscopie
 - 3) Examens radiologiques
- VIII - Evolution (p. 35)
- IX - Traitement (p. 37)
- X - Conclusion (p. 41)

INTRODUCTION

En 1903, MARESCH (43) rapportait l'observation d'une tumeur hépatique d'une fillette de 5 ans classée parmi les lymphangiomes.

Il s'agissait en fait de la première publication d'hamartome dont le nombre de cas relatés n'allait cesser de grandir.

Il nous a été donné d'observer une telle tumeur chez une adolescente de 17 ans qui présentait une tuméfaction de l'hypochondre droit, découverte lors d'un examen systématique de médecine du travail. Cette observation nous est apparue intéressante à plusieurs titres :

- L'hamartome hépatique est rare chez l'adolescent. Les 2/3 des cas retrouvés dans la littérature concernant de jeunes enfants de moins de 2 ans.
- C'est une tumeur bénigne dont le traitement toujours chirurgical amène la guérison.
- Une hépatectomie droite rendue nécessaire du fait de dispositions vasculaires particulières a rarement été effectuée dans ce type de tumeur.

HISTORIQUE

La première observation d'hamartome fut rapportée par MARESCH (43) en 1903 sous le terme de lymphangiome. Il s'agissait d'une tumeur du lobe droit pédiculée, découverte chez une fillette de 5 ans et traitée par excision.

Le terme Hamartome du grec hamartein = se tromper est apparu en 1904, créé par ALBRECHT (1) qui le définit comme "une malformation consécutive à une répartition anormale des constituants normaux d'un organe, que ce soit dans leur quantité, leur qualité, degré de différenciation ou de ces trois caractères à la fois".

Depuis l'observation de MARESCH en 1903, on ne retrouve qu'une douzaine d'observations jusqu'en 1950 : observations de MITTASH (1923) (44) - SCHMELLING (1934) (61) - WILENS (1938) (71) - LADD et GROSS (1941) (37) - BENSON (1942) (3) - LEE (1942) (38) - HOFFMAN (1942) (31) - BRANCH (1945) (8) - DONOVAN (1946) (19) - FRANKLIN (1947) (22) - PATTON (1948) (55) - GREINACKER (1949) (27).

Sur ces douze observations, quatre uniquement concernaient des adultes. MITTASH (31 ans) - HOFFMAN (38 ans) - BRANCH (32 ans) - FRANKLIN (23 ans).

Une concernait un enfant de 6 ans : DONOVAN. Le reste concernait des enfants de moins de 2 ans.

Depuis 1950, et surtout pendant les dix dernières années, le nombre d'observations rapportées a considérablement augmenté en raison de l'apparition de nouveaux procédés d'investigation et d'une chirurgie plus audacieuse.

Cependant, il existe une grande imprécision concernant le nombre de cas en raison de difficultés nosologiques.

En 1953, POPPER et SCHAFFNER (56) reprenant la définition d'ALBRECHT, classent les hamartomes en 3 grandes catégories :

- Les Hamartomes des canaux biliaires comprenant :
 - la fibroadénomatose biliaire
 - les complexes de MEYENBOURG
 - les kystes biliaires simples ou multiples.
- Les Hamartomes vasculaires
- Les Hamartomes massifs ou mixtes composés de cellules hépatocytaires, de canaux biliaires et de tissu mésenchymateux.

En 1956, une nouvelle conception apparaît : celle de EDMONSON. Pour lui, le terme d'hamartome doit être réservé à un groupe de pseudo-tumeurs mésenchymateuses kystiques de l'enfant. Les lésions nodulaires à composante épithéliale doivent en être distinguées et rangées sous le terme d'hyperplasie nodulaire locale.

C'est cette définition adoptée par HIVET et CAROLI en 1971, élargie cependant à l'adulte, qui semble actuellement l'emporter.

Pour PAGES et MARTY DOUBLE (1967) il faut distinguer 4 types d'hamartomes :

- Les angiohamartomes
- Les cholangiohamartomes
- Les adénohamartomes
- Les hamartomes composites.

Nous adopterons donc comme définition de l'hamartome celle d'HIVET et CAROLI (30). Nous ne retiendrons comme hamartome qu'un groupe de pseudo-tumeurs qui associe de façon constante mais en proportion variable :

- Du tissu conjonctif plus ou moins bien différencié
- Des éléments vasculaires
- Des éléments de nature biliaire
- Des plages hépatocytaires désorganisées.

OBSERVATION

Mademoiselle Jocelyne S... 16 ans et demi, est adressée le 12.11.74 par le Dr LAGOUTTE, dans le service du Professeur VALLA, pour une hépatomégalie, découverte lors d'un examen systématique un mois auparavant, provoquant à la scopie une élévation de la coupole diaphragmatique.

Il n'y a rien à noter dans les antécédents personnels, en particulier, pas d'antécédents digestifs. Les trois soeurs et les quatre frères, ainsi que les parents sont en bonne santé.

L'examen révèle un bon état général : pas de notions d'amaigrissement, pas d'asthénie, pas de fièvre ; on note cependant une certaine pâleur. Son poids est de 43 kg à l'entrée.

La palpation met en évidence une hépatomégalie dont le bord inférieur mousse, dépasse le rebord costal de quatre travers de doigts. La face antérieure est ferme et non douloureuse. Cette hépatomégalie remonte jusqu'au cinquième espace intercostal à la percussion, mesurant 15 cm sur la ligne mamelonnaire. Il n'y a pas d'ictère, pas de circulation collatérale, pas d'ascite, pas de vésicule palpable. La rate n'est ni palpable ni percutable.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier l'appareil cardio-pulmonaire est normal ainsi que l'appareil rénal avec une absence de signes fonctionnels et des fosses lombaires libres.

Le bilan hépatique est normal.

Il n'existe pas de syndrome de rétention :

- Bilirubine conjuguée : néant
- Bilirubine libre : 6 mg/l
- Elimination de la BSP : 46 % à 15 mn
19 % à 45 mn
- Phosphatases alcalines : 116 mU

Pas de syndrome d'insuffisance hépato-cellulaire :

- Protides sanguins à 79,5 g/l avec rapport
A/G = 1,17
- Temps de Quick : 90 %

Pas de syndrome de cytolyse :

- SGPT : 8 mU
- Fer sérique : 60 pour 100 ml.

La numération est à 4 300 000 globules rouges et 4 600 globules blancs, dont 80 % de polynucléaires neutrophiles, 20 % de lymphocytes et 0 % d'éosinophiles. Le taux d'hémoglobine est de 11,5 g pour 100 ml.

La vitesse de sédimentation est à 42 à la première heure.

La recherche d'antigène Australia est négative.

La radio pulmonaire montre une forte ascension de l'hémicou-pole diaphragmatique droite.

Le transit oesophagien ne montre pas de varices oesophagien-nes.

Au total, on se trouve en présence d'une hépatomégalie isolée dont les divers examens complémentaires vont tenter de préciser la nature.

La recherche sérologique d'hydatidose est négative.

La recherche d' α foetoprotéine est également négative.

La laparoscopie (Dr CHEVALLIER, 21.11.74) montre :

un lobe droit très augmenté de volume. Sous le lobe droit, on voit déborder une masse appendue à son bord inférieur vascularisé avec des aspects bleutés pseudo-kystiques. Une biopsie est pratiquée et conclut à la présence de tissu hépatique normal.

Le scintigramme hépatique (Dr FERNANDEZ) révèle :

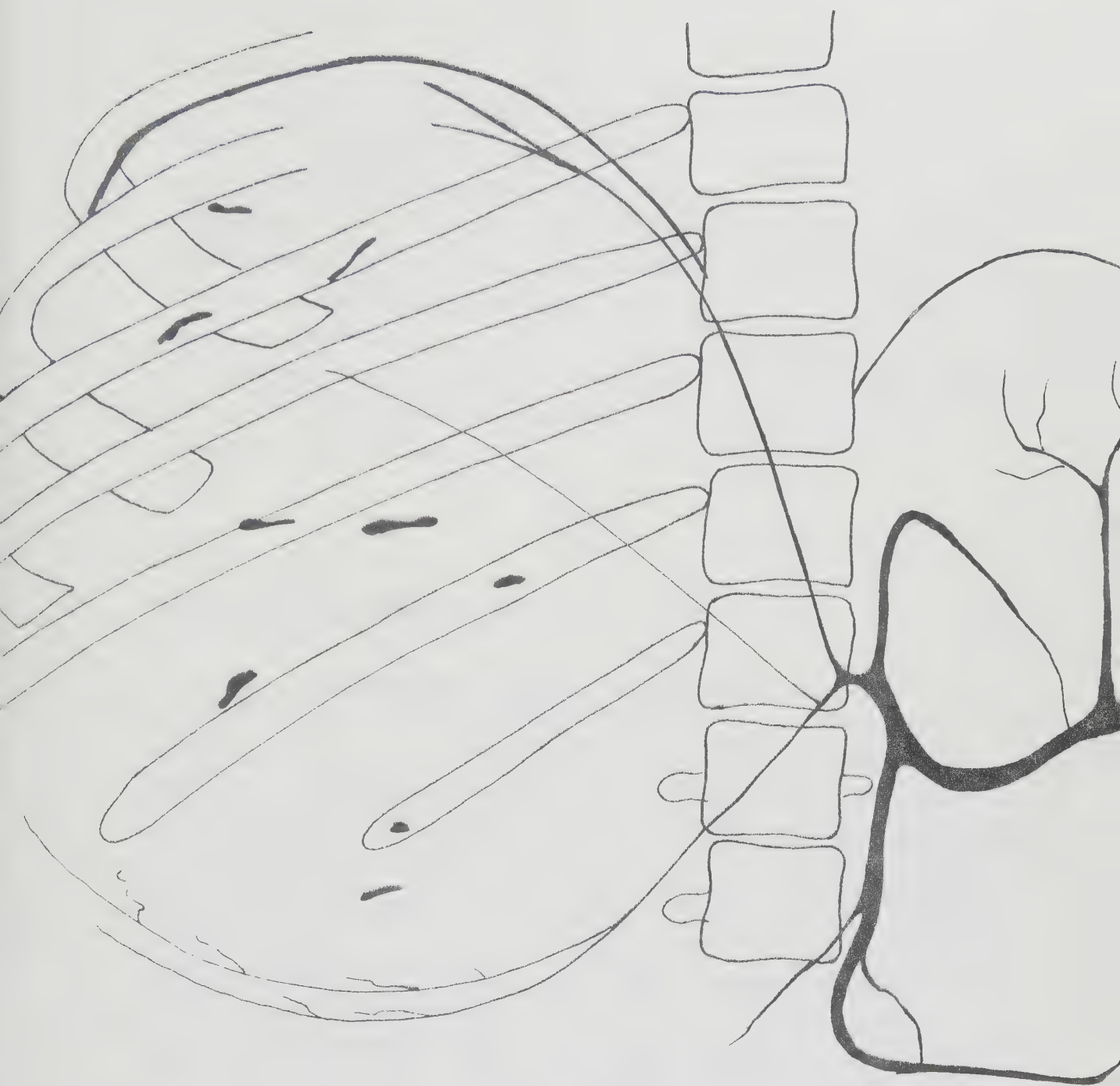
une absence de lobe droit représenté par un fin liseré circulaire entourant une vaste zone muette. Le lobe gauche est refoulé sur la gauche.

L'artériographie pratiquée le 25.11.74 (Dr HUMEAU) montre : que l'artère hépatique commune et la splénique sont refoulées à gauche. Les branches de division de l'artère hépatique droite sont refoulées en demi-cercle par une tumeur avasculaire. Au sein de la tumeur, il n'y a ni chevelu artériel ni lacs vasculaires évoquant une tumeur maligne. Tout au plus peut-on noter la présence de calcifications irrégulières, de volume modéré en son sein.

Le temps veineux est tout à fait normal. En particulier, on ne constate pas de retour veineux explosif, caractéristique des tumeurs malignes. La cavographie inférieure montre un important refoulement à gauche et un aspect laminé de la portion terminale de la veine cave inférieure. Il n'y a pas d'image d'envahissement ni signes de compression.



CAVOGRAPHIE.



ARTERIOGRAPHIE COELIAQUE PRE-OPERATOIRE

En résumé :

Il s'agit d'une tumeur hépatique droite, avasculaire, isolée, de découverte systématique et dont la nature histologique n'est pas encore précisée.

Cependant, la présence d'un état général bien conservé, la présence d'épreuves biologiques normales et surtout l'artériographie rassurante, font évoquer la nature bénigne de la tumeur.

L'intervention chirurgicale est décidée et pratiquée le 28.11.74. (Dr GIGNOUX - Dr SEGOL - Dr GALATEAU - Anesthésiste Dr BRICARD).

Compte rendu opératoire.

Hépatectomie droite réglée.

Incision transrectale droite. La masse hépatique est kystique, développée à la fois sur les deux faces, ne laissant intacte qu'une mince bande de parenchyme en avant. Elle paraît enlevable au prix d'une résection hépatique réglée. La ponction aspiration évacue plusieurs poches contenant 1 L 500 de liquide blanchâtre, mais ne réussit pas à affaiblir la totalité de la masse.

Agrandissement dans le 7ème espace intercostal droit, en thoracophrénolaparotomie.

Dissection du cystique et cholangiogramme : comme sur l'artériographie, la masse apparaît développée dans l'écartement des branches du lobe droit refoulant à gauche les éléments paramédians, vers le bas les éléments latéraux. On ne constate pas d'irrégularité ou de fistules sur les canaux biliaires. Cholécystectomie. Passages de lacs sous la veine cave de part et d'autre du foie, et sous le pédicule hépatique. Libération de la face convexe du lobe droit,

qui ne peut être poursuivie jusqu'à la veine cave en raison d'adhérences assez serrées au diaphragme sauf en haut où la veine sus-hépatique droite s'individualise bien. Dissection des éléments du hile. Ligature et section séparée des éléments latéraux et paramédians après abaissement de la plaque hilaire et repérage des éléments du foie gauche. Incision de la capsule à partir du lit vésiculaire et hépatectomie par digitoclasie. On tombe très vite sur la branche droite de la veine sagittale, puis sur le flanc droit de cette veine ; ce qui oblige alors à un clampage du pédicule hépatique qui durera 8 minutes. A partir de là, l'hépatectomie est poursuivie rapidement dans le plan de clivage du gros kyste qui se laisse aisément décoller.

La veine sus-hépatique droite se jette dans la masse, elle est liée.

Ligature d'une veine courte postérieure allant à la veine cave.

Hémostase de la tranche par suture à l'aiguille d'une plaie de la veine sagittale et de petites plaies artérielles.

Le segment 4 et un petit lobe de Spiegel sont intacts.

La recherche de fuite biliaire par injection de bleu de méthylène est négative.

Ligature du cystique.

Cholédocotomie, vérification de la perméabilité de la branche gauche, et mise en place d'un petit drain de KEHR.

Le grand épiploon et l'angle gauche sont tassés dans la loge. Un drain et une lame sont placés au contact de la tranche. Fermeture.

Pièce :

Elle pèse 2 kg 100 (+ 1 L 500 de liquide) et mesure 24 cm x 20 cm.

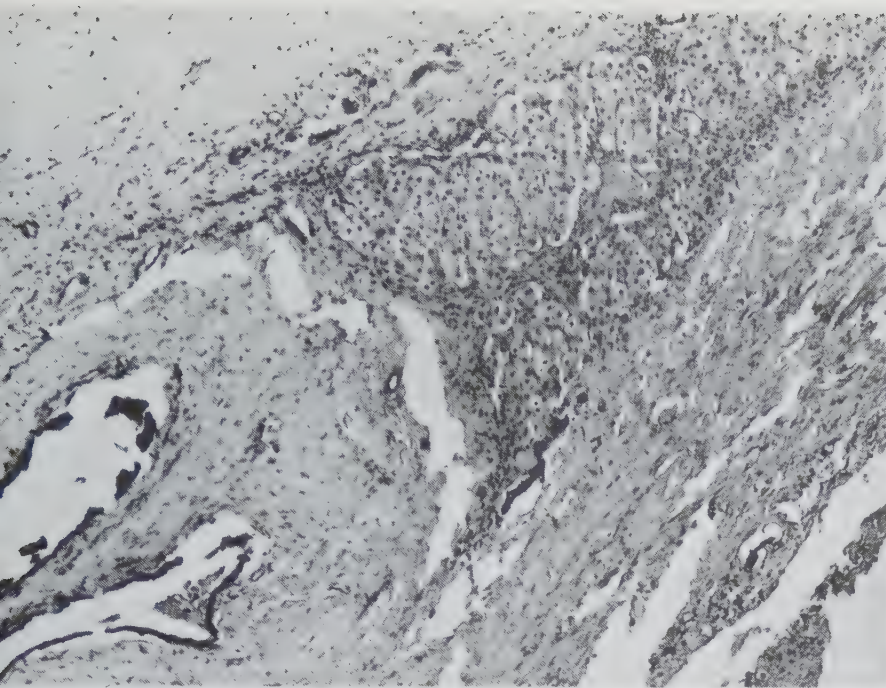
La pièce est adressée au laboratoire d'anatomie-pathologie.



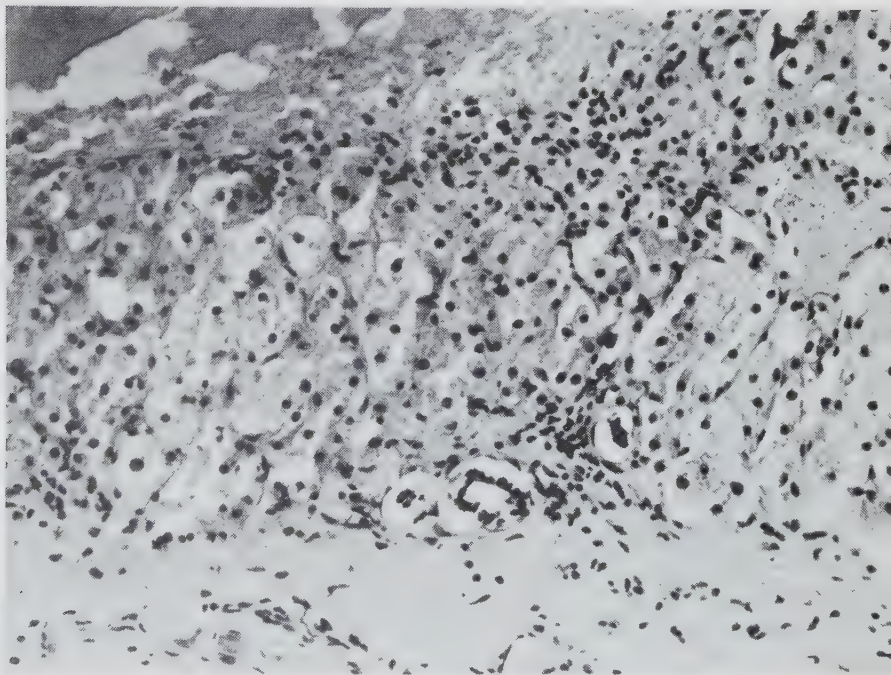
Pièce opératoire : vue antérieure
(après ponction de plusieurs kystes)



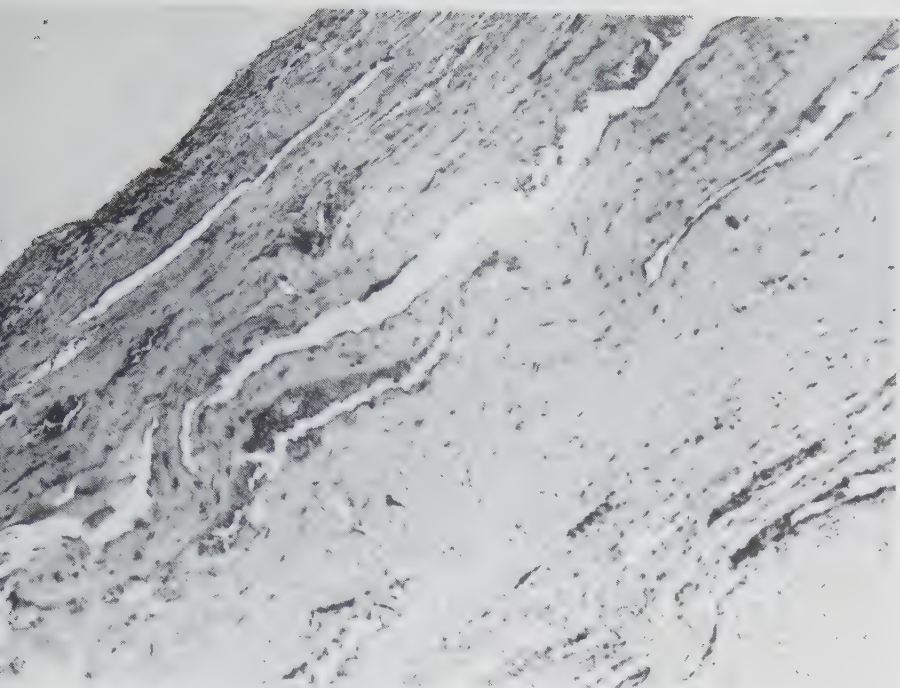
Vue postérieure :
Présence d'un
volumineux kyste.



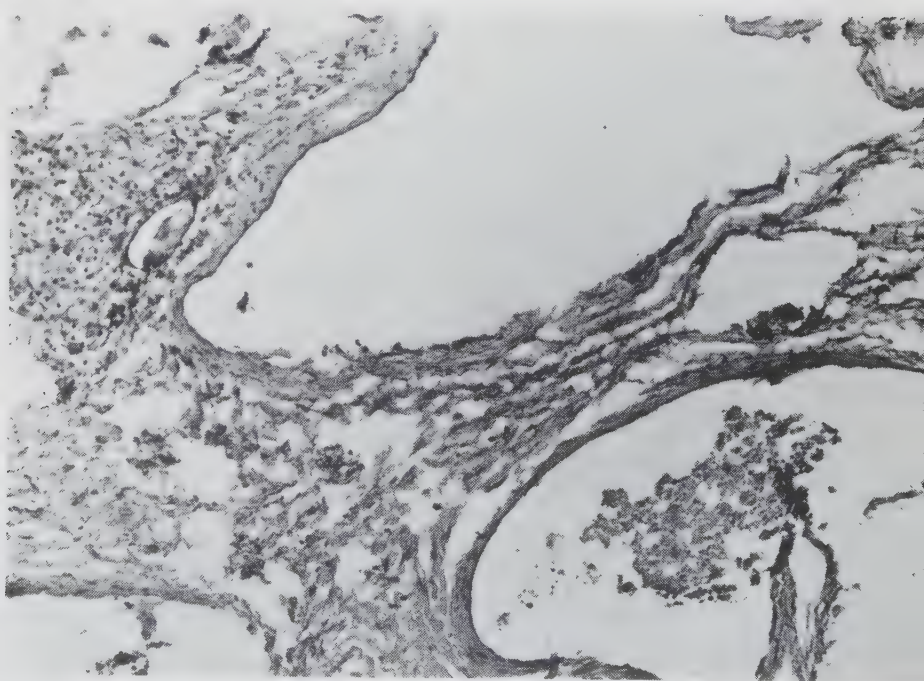
HE x 25 Vue d'ensemble
Association de tissu fibreux, de cavités vasculaires,
de canaux biliaires et d'hépatocytes



HE x 63
Territoire d'hépatocytes sans aucune architecture



HE x 63
Tissu fibreux et lymphocytes



HE x 63
Cavité vasculaire

Anatomie-pathologie. (Dr B. BOREL)

Macroscopie :

Nombreuses cavités kystiques dont la plus volumineuse mesure 15 cm.

Ces cavités contiennent tantôt du sang, tantôt et le plus souvent un liquide clair jaune pâle.

Histologie :

Tissus fibreux parfois assez cellulaire, ailleurs constitué de travées collagènes plus ou moins hyalinisées avec également des plages de calcification. Sur ce fond fibreux apparaissent des cavités dont le revêtement est le plus souvent cubique correspondant à des canaux biliaires dilatés. D'autres, le plus souvent de petite taille ont un revêtement endothélial et contiennent de nombreux globules rouges constituant des territoires d'aspect angiomateux. D'autres, enfin, ont également un revêtement endothélial aplati très mince et correspondant à des lymphatiques. On trouve enfin dans la fibrose des territoires d'hépatocytes groupés en amas sans aucune organisation architecturale.

L'association de ces divers constituants (tissu mésenchymateux vasculaire, hépatocytes et canaux biliaires) permet de porter le diagnostic d'hamartome.

Le reste du tissu hépatique est sans particularité.

Il n'y a pas de signes histologiques de malignité ni d'inflammation spécifique.

Evolution.

Les suites opératoires furent simples.

Ablation du drain thoracique le 2.12.74.

Ablation du drain biliaire au 12ème jour après avoir pratiqué un cholangiogramme qui permet de visualiser les canaux restants. L'opacifiant remplit très facilement le cholédoque, franchit l'oddi qui est grand ouvert et remplit le duodénum jusqu'au bulbe qu'il visualise.

Une scintigraphie hépatique de contrôle (15.12.74) montre un lobe gauche hypertrophié de façon homogène, le lobe droit étant représenté par les segments I et IV restants. La patiente quitta le service le 21.12.74, soit un mois après l'intervention, bien cicatrisée, apyrétique avec un poids revenu à 43 kg.

Elle fut revue en consultation externe un mois et demi après sa sortie avec un excellent état général et demandant à reprendre son travail.

Huit mois après l'intervention, la patiente mène une vie tout à fait normale : il n'existe pas de douleur spontanée ou provoquée de la région hépatique, pas de trouble du transit ; l'état général reste excellent.

ETUDE MACROSCOPIQUE.

1°) Aspect.

De grandes variétés morphologiques ont pu être décrites. Cependant, l'aspect le plus fréquemment rencontré est l'aspect multikystique, fait de cavités plus ou moins nombreuses et de volume inégal.

Ils peuvent également être solides, réalisant l'aspect multinodulaire décrit par DENIS (15).

Généralement, la masse formée est saillante à la surface du foie ; parfois elle est pédiculée : 29 % des cas rapportés par RAZEK (57).

Exceptionnellement, la masse est intra-parenchymateuse.

La consistance est généralement ferme et homogène.

La couleur est variable mais le plus souvent roux brúnâtre.

2°) Forme.

Arrondie ou ovale. Presque toujours polylobée.

3°) Nombre.

Il s'agit presque toujours d'une masse unique. Exceptionnellement, on se trouve en présence d'une forme nodulaire disséminée (JOSEPHS)(33).

4°) Siège.

Les hamartomes hépatiques siègent le plus souvent sur le lobe droit 37 cas sur les 46 rapportés par CAROLI (30) et 27 cas sur les 51 rapportés par BIENAYME (5).

Plus rarement ils siègent à gauche : 6 cas dans la série de CAROLI.

Exceptionnellement à cheval sur les lobes droit et gauche : 3 cas dans la même série.

Par rapport aux faces, toutes les variétés sont possibles. Cependant, le développement sur la face inférieure, en relation avec le bord antérieur est le plus fréquemment observé.

5°) Volume.

Il est souvent impressionnant. Toutes les publications insistent sur le volume important de ces tumeurs :

- 2060 gr dans l'observation de ISHIDA (32) chez un enfant de 16 mois.
- 2250 gr dans l'observation de LEE (38) chez un enfant de 13 mois.
- 3700 gr dans l'observation de CAROLI (30) chez un homme de 28 ans.

6°) Aspect à la coupe.

Ils tranchent nettement sur le parenchyme environnant qu'ils refoulent sans le détruire et dont ils sont parfois séparés par une capsule. Le caractère encapsulé a été retrouvé 7 fois dans les 56 cas rapportés par BIENAYME (5). Lorsque la capsule manque, il existe fréquemment un plan de clivage. Ce plan de clivage lié à une différence de consistance cellulaire mérite d'être recherché systématiquement car il permet une exérèse simple de la tumeur.

La tranche de section est hétérogène montrant des taches denses blanchâtres de taille inégale à contours polycycliques. Nous avons vu que les formations kystiques étaient le plus souvent rencontrées. L'origine de ces kystes est discutée, soit primitive, soit secondaire par liquéfaction du tissu mésenchymateux. Le contenu de ces kystes est variable, tantôt ils contiennent un liquide séro-muqueux,

tantôt hémorragique, mais fait capital, il n'y a jamais de bile.

Pour HARTEMAN (29) il n'y a jamais de zone de nécrose ce qui évoque d'emblée une tumeur bénigne. En fait, il semble difficile d'être aussi affirmatif car des zones de nécroses ont parfois été rencontrées : observation de PAGES (53).

ETUDE HISTOLOGIQUE.

L'hamartome du foie étant une lésion intéressant les différents éléments constitutifs de la glande, on retrouvera donc ces éléments bien différenciés mais anormalement répartis et ayant perdu leurs proportions respectives. Deux grands types de structure seront ainsi retrouvés : des structures épithéliales et des structures mésenchymateuses.

I. STRUCTURES EPITHELIALES.

On en distingue deux types

1) Structure parenchymateuse

Elle est faite d'hépatocytes de morphologie et de taille normales.

Les cellules ont volontiers un cytoplasme clair, optiquement vide, et peuvent revêtir la morphologie des cellules végétales. Cette apparence, liée à une infiltration glycogénique fut notée par VIGNOLI (70).

Dans l'étude histologique comparative de PHILIPPS (55 B) entre hamartome et adénome, la présence de glycogène dans les hépatocytes des hamartomes est un caractère important de distinction avec les adénomes qui en contiennent une faible quantité. Toutefois, le contenu en glycogène du

tissu tumoral se révèle être plus faible que celui du foie alentour : glycogène tumoral = 2 % ; glycogène hépatique = 4 % dans l'observation de LEGER (39). Le glycogène est disposé en granulations parfois volumineuses donnant l'aspect décrit par VIGNOLI (70).

Si les cellules sont parfois binucléées, les mitoses sont rares et toujours normales.

Par ailleurs, il n'y a jamais ni surcharge ni rétention pigmentaire.

La disposition de ces hépatocytes est le plus souvent trabéculaire, constituée de deux ou trois rangées cellulaires séparées des capillaires par des fibres grillagées.

L'architecture générale avec édification lobulaire est constamment absente et il est impossible de retrouver des connections vasculaires sus-hépatiques ou portales à ces formations.

On peut retrouver des aspects de dédifférenciation pseudocanaliculaire des hépatocytes surtout en périphérie des formations nodulaires.

Donc, fait capital, il n'a jamais été observé de structure ressemblant de près ou de loin à un espace porte.

2) Structures canaliculaires.

Elles représentent l'une des composantes les plus importantes des hamartomes d'un point de vue morphologique, on décrit deux types de canaux biliaires :

Type biliaire interlobulaire.

Type biliaire intrahépatique segmentaire.

a) Canaux de type interlobulaire.

D'après CHELLOUL (11), ce sont les plus nombreux. Ils sont formés de cellules cubiques, aplaties, reposant sur une basale souvent incomplète à la périphérie de laquelle existe parfois une condensation collagène plus ou moins

dense. Le cytoplasme est bleu alcyan, généralement PAS négatif et ne renferme aucune granulation argento-réductrice.

La lumière des canaux est parfois collabée due à une disposition nodulaire mais le plus souvent elle est kystique. Le contenu de ces cavités kystiques ne présente aucune affinité tinctoriale particulière ; fait important : il n'y a jamais de bile.

Ces structures réalisent ainsi (CHELLOUL) des aspects absolument superposables aux images des fibroadénomatoses biliaires.

b) Canaux de type intrahépatique.

Ils sont moins nombreux, constitués par un épithélium cylindrique haut à un noyau basal et cytoplasme clair PAS et alcyan positifs.

Ils sont retrouvés à la périphérie de la formation tumorale. Leur morphologie évoque la dilatation congénitale des voies biliaires intrahépatiques, mais ils ne contiennent jamais de bile et la cholangiographie effectuée par CHELLOUL (11) ne les a nullement injectés.

II) STRUCTURES MESENCHYMATEUSES.

La composante mésenchymateuse est la composante la plus abondante dans les hamartomes du foie à tel point que beaucoup d'auteurs, surtout anglo-saxons, ne considèrent comme hamartomes que ces formations tumorales où la structure mésenchymateuse est dominante. D'où les diverses dénominations données : hamartomes mésenchymateux de STEPHENS (65) - ISHIDA (32) - KWITTEN (36) - hamartomes kystiques mésenchymateux de RAZEK (57) - BIENAYME (5). On trouvera dans ce tissu mésenchymateux des éléments indifférenciés et des éléments différenciés dans le sens conjonctivo-fibreux et vasculaire.

1) Eléments indifférenciés.

Ces éléments mésenchymateux indifférenciés sont constitués de rares cellules noyées dans une substance fondamentale abondante sans affinité particulière pour les divers colorants. On note parfois à ce niveau, surtout chez le nourrisson, des foyers d'hématopoïèse.

2) Eléments différenciés.

Une différenciation conjonctivo-fibreuse peu cellulaire et peu vascularisée entoure les formations kystiques, les nodules parenchymateux et parfois la tumeur elle-même. Cet aspect, en corrélation très étroite avec les formations canalaire peut réaliser des aspects comparés par VIGNOLI (70), aux fibroadénomes péri et intracanaux de la glande mammaire.

Une différenciation vasculaire hyperplasique est constante. On retrouve une prolifération artériolaire et veineuse de distribution capricieuse. Mais jamais on n'est en présence d'espace porte individualisé.

Au terme de cette étude, il est possible de dégager les éléments histologiques essentiels qui caractérisent les hamartomes hépatiques.

Il s'agit donc de pseudo-tumeurs constituées par :

- du tissu mésenchymateux essentiellement
- des canalicules biliaires
- des hépatocytes à disposition trabéculaire
- des mitoses toujours normales
- une absence d'architecture lobulaire
- une absence d'espaces portes
- une absence de bile

CLASSIFICATION DES HAMARTOMES HEPATIQUES

Si le caractère majeur des hamartomes est leur hétérogénéité tissulaire, il existe toujours un composant prédominant.

De nombreuses classifications ont été proposées en raison même de ce polymorphisme. Cependant, selon la structure histologique, on peut distinguer deux grandes classes :

1) ceux qui sont constitués essentiellement de structures parenchymateuses appelées hamartomes hépatocytaires.

2) ceux où prédominent les dérivés mésenchymateux mais qui contiennent toujours des formations épithéliales.

Cette classification fondée sur l'histologie rend également compte de différences morphologiques et cliniques.

I - Les hamartomes hépatocytaires.

Il est difficile d'en connaître le nombre de cas exacts étant donné la grande confusion qui existe entre hépatome et hamartome. De nombreuses publications qui ont été faites sous le titre d'hamartome sont en fait des hépatomes observation de MONACO (45).

Ainsi on ne peut retenir les 70 cas de NINARD (48) recensés en 1950 sous l'appellation "d'adénomes solitaires du foie".

TATE, en 1972, en colligeait 10 cas auxquels s'ajoutent les observations d'HOFFMAN (1942)(31) - BIENAYME (1969)(5) - SHAH (1970)(63) - DENIS (1971)(15) - ORDA (1973)(49) - LEGER (1973)(39).

Les deux sexes sont à peu près également touchés. Le diagnostic est fait dans la troisième décennie mais on en rencontre également aux deux extrémités de la vie : observation de TATE chez le nourrisson.

Morphologiquement ils se présentent soit sous forme mononodulaire, soit sous forme plurinodulaire. Il y a toujours une nette encapsulation.

Seul, GARANCIS (23) ne décrit pas de capsule mais reconnaît l'existence d'une limite très nette par rapport au foie normal.

II - Les hamartomes mésenchymateux.

Ils représentent une lésion rare (60 cas mondiaux) et méritent seuls l'appellation d'hamartomes d'après EDMONSON (21). Ils surviennent presque toujours au cours des deux premières années de la vie. En 1973, RAZEK (57) en recensait 30 cas jusqu'en 1971 chez le jeune enfant dont le plus âgé avait 7 ans. Une prédominance masculine est marquée. Morphologiquement les structures kystiques sont les plus fréquentes ; soit pseudokystes creusés à l'emporte pièce en plein tissu conjonctif, soit kystes vrais dont la paroi à la structure d'un canal biliaire.

Notre observation appartient à ce type.

PLACE DES HAMARTOMES PARMI LES TUMEURS BENIGNES DU FOIE

Malgré leur relative rareté, les tumeurs bénignes du foie méritent d'être bien connues en raison des problèmes soulevés par leur diagnostic et leurs indications thérapeutiques.

De nombreuses classifications ont pu être proposées.

L'étude de la littérature montrant que des noms différents ont été appliqués à des lésions qui paraissent analogues et à l'inverse le même nom sert à désigner des lésions manifestement différentes.

Nous emprunterons la classification de CACHIN (9) qui est à la fois simple et la plus communément admise.

On distingue ainsi trois grands groupes de tumeurs :

I - Tumeurs d'origine parenchymateuse.

- 1) Type hépatogène : hépatome bénin ou adénome
- 2) Type canalaire : cholangiome bénin

II - Tumeurs d'origine mésenchymateuse.

- 1) Vaisseaux sanguins : angiome ou hémangiome
- 2) Vaisseaux lymphatiques : lymphangiome
- 3) Tissu conjonctif : ~ fibrome
 - lipome
 - myxome

III - Tumeurs mixtes : les hamartomes

- soit prédominance mésenchymateuse.
- soit prédominance parenchymateuse.

ETIOLOGIE

I - FREQUENCE

Il s'agit d'une tumeur exceptionnelle. Environ 80 cas certains connus à ce jour (60 hamartomes mésenchymateux et 20 hamartomes hépatocytaires).

Sur 33 tumeurs bénignes du foie diagnostiquées à la Mayo Clinic de 1908 à 1954, CORBETT (14) n'a retrouvé que deux hamartomes. PACKARD et PALMER (52) comparant la place des hamartomes parmi les tumeurs bénignes du foie de l'enfant, rapportent 9 cas dont 4 hépatomes, 2 angiomes, 1 dysembriome et 2 hamartomes. BIENAYME (5) en 1969 à propos de 6 observations en recensait 54 cas mondiaux.

II - AGE

Bien que les hamartomes se voient à tout âge, il existe cependant 2 pics de fréquence. L'un, le plus important, se situant dans les deux premières années de la vie ; l'autre, moins important, aux environs de la troisième décennie. Il s'agit essentiellement d'une tumeur de l'enfant.

Plus de la moitié des cas rapportés ont moins de 2 ans (32 cas sur les 54 dans la série de BIENAYME).

Chez l'adulte on ne retrouve que peu de cas : 12 cas jusqu'en 1969. On retrouve également quelques rares observations aux deux extrémités de la vie : observation de NEZELOFF (47) chez un prématuré de 34 semaines, mais également observation de URMENYI (68) chez un homme de 81 ans.

III - SEXE

Les deux sexes sont à peu près également touchés. Il semble exister toutefois une légère prédominance masculine mais qui n'est pas significative, compte tenu du petit nombre de cas connus.

IV - ANTECEDENTS

Aucun antécédent particulier n'a été noté. Dans trois observations, il s'agissait de prématurés, mais ceci est peu significatif.

O'SULLIVAN (51) a rapporté trois cas d'hamartomes chez des femmes prenant des contraceptifs oraux depuis 6 à 8 ans. Cependant rien ne permet de conclure à l'origine hormonale de ces tumeurs.

CLINIQUE

I - SIGNES REVELATEURS

Les symptômes révélateurs n'ont rien de caractéristiques ni d'évocateur.

On retrouve ainsi :

- des troubles digestifs à type de douleurs abdominales vagues, de constipation, de diarrhée, de vomissements surtout chez le nourrisson. Ainsi au cours d'un épisode de diarrhée aiguë importante, l'examen a permis de découvrir une hépatomégalie chez une femme de 65 ans (observation de GRIME (28)). On n'a pas retrouvé d'ictère révélateur par compression des voies biliaires. Les cas rapportés par MOTSAY (46) concernaient des adénomes.

- des troubles respiratoires :

Dyspnée importante dans l'observation de HIVET (30)

Pleurésie droite dans les observations de

CHELLOUL (11) - MAIER (41) - KASBI (34).

- l'altération de l'état général peut dominer lorsque la tumeur est volumineuse : observation de NEZELOFF (47) chez un prématuré décédé en cachexie, chez qui la tumeur pesait le tiers du poids de l'enfant.

Dans la grande majorité des cas, c'est l'examen physique qui conduit au diagnostic. Soit découverte lors d'un examen systématique (exemple de notre observation) soit découverte par le patient lui-même ou les parents d'une masse abdominale.

Les complications sont exceptionnellement révélatrices.

On retrouve toutefois :

un cas révélé par un hémopéritoine (KWITTEN)(36) chez une femme de 25 ans opérée d'urgence devant un tableau clinique de rupture de grossesse extra-utérine. L'intervention a découvert un hamartome rompu du lobe gauche avec hémopéritoine de 2 litres.

un cas d'hémorragie intra-tumorale (GOUGH)(26) donnant un syndrome abdominal aigu chez une femme de 60 ans aux antécédents d'ulcus duodénal ayant fait porter le diagnostic d'ulcère perforé.

On a également rapporté des cas révélés par une surinfection de l'hamartome et par torsion du pédicule dans les formes pédiculées. (ORR et THURSTON)(50).

II - EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique met en évidence une masse de l'hypochondre droit, parfois épigastrique de consistance ferme, régulière, bien limitée, mobile avec les mouvements respiratoires et indolore. Le bord inférieur du foie est impossible à dissocier de la masse tumorale. Cette tuméfaction est toujours isolée, sans splénomégalie, sans ascite, sans déplissement de l'ombilic, sans ictère. Exceptionnellement, on a retrouvé une discrète circulation collatérale sus-ombilicale : observation de LIN (40 B) chez un nourrisson de 24 jours, observation de HARTEMAN (29) chez un enfant de 13 mois. Le reste de l'examen est presque toujours négatif. Tout au plus peut-on noter une matité de la base droite parfois due à une réaction pleurale.

III - SIGNES ASSOCIES

Bien que l'hamartome soit presque toujours isolé, on a décrit quelques associations qui semblent beaucoup plus

fortuites que faisant partie intégrante d'un syndrome.

Ainsi on a retrouvé :

- un adénome rénal dans l'observation de MITTASCH (44) chez un malade atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville.
- un lymphangiome pulmonaire dans l'observation de NEZELOFF (47)
- des kystes pulmonaires et ovariens (observation de GRIME et MOORE)(28).
- des syndactylies et un hypospadias dans l'observation de SCHMELLING (62).
- de nombreuses télangiectasies (observation de GERDING)(25).
- une polycythémie qui disparaît après ablation de la tumeur (observation de JOSEPHS)(33).
- une polypose colique (observation de CHRISTOPHERSON) (12).
- une sténose congénitale de la veine sus-hépatique gauche (observation de SUTTON)(66).
- nous avons également retrouvé 2 observations, LADD (37) et DEUTSCH (17), qui associent hernie diaphragmatique, absence de péricarde et hamartome du foie.

Ces associations, bien que semblant fortuites, plaident néanmoins en faveur de l'origine dysembryogénétique de telles lésions.

En conclusion, dans la grande majorité des cas, on est amené à discuter l'étiologie d'une masse de l'hypochondre droit isolée dont les examens complémentaires tenteront de préciser la nature. Cliniquement, cependant, deux constantes pourraient orienter le diagnostic :

- la bonne tolérance de l'organisme à l'égard de la tumeur : des tumeurs volumineuses pouvant coexister avec un état général parfaitement bien conservé.
- l'augmentation rapide, parfois soudaine, du volume de l'abdomen. Nombreuses sont les observations où la mère a constaté en quelques jours l'augmentation de l'abdomen de son enfant (HARTEMAN (29) - CHELLOUL (11) - KAZEK (57) - DENIS (15)).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

I - EXAMENS BIOLOGIQUES

Ils sont généralement normaux.

Les examens à la recherche de syndrome d'insuffisance hépato-cellulaire, de cytolysé ou de rétention sont normaux.

Il n'y a pas d'altération de la crase sanguine. Cependant on retrouve assez fréquemment une petite anémie responsable de la pâleur de notre malade. BRANCH (8) a rapporté l'observation d'une femme de 32 ans dont l'anémie hypochrome a été réparée après l'exérèse de la tumeur.

Une accélération de la vitesse de sédimentation est fréquemment rencontrée. Elle est parfois importante :

123 à la première heure dans l'observation de LEGER (39).

La présence d'une hyperleucocytose serait le témoin soit d'une nécrose partielle soit d'une surinfection.

Les aldolases foetales recherchées dans les trois observations de LEGER (39) y ont été mises en évidence. La présence d'aldolases A et C dans les hamartomes plaide en faveur de l'origine embryonnaire de ces tumeurs et doit être recherchée systématiquement.

L' α foetoprotéine lorsqu'elle a été recherchée a constamment été négative.

Il est également indispensable d'effectuer les réactions sérologiques d'hydatidose afin d'éliminer une origine parasitaire.

II - LAPAROSCOPIE

Elle a été peu pratiquée. Nous n'en n'avons pas retrouvé d'observation chez l'enfant.

Dans les rares cas où elle fut effectuée chez l'adulte, elle a parfois conduit à des interprétations erronées :

- masse rétropéritonéale dans l'observation de HIVET (30).
- cancer du foie dans l'observation de CHELLOUL (11) et l'observation rapportée par KASBI (34).

Cependant la laparoscopie reste intéressante lorsqu'elle montre une tumeur localisée, ou pédiculée, bien limitée avec un foie sain alentour, caractéristique des hamartomes du foie.

Quant à la ponction biopsie, la majorité des auteurs est unanime à dire qu'elle n'est pas sans danger et que l'on doit éviter de la pratiquer à cause du risque de rupture ou d'hémorragie intratumorale. De plus, lorsqu'elle est pratiquée, elle fait rarement la preuve du diagnostic. Nous n'avons retrouvé qu'une observation où la ponction biopsie amena le diagnostic : observation de ALPERT (2) chez un enfant de 11 mois.

III - EXAMENS RADIOLOGIQUES

On peut les classer en deux grands groupes :

- un premier groupe d'examens qui permet de mieux délimiter la tumeur et d'apprécier son retentissement sur les organes voisins.
- un deuxième groupe qui tentera de préciser l'étiologie de la tumeur.

A - PREMIER GROUPE D'EXAMENS

1) Radio pulmonaire

Elle montre très souvent une surélévation de la coupole diaphragmatique droite. Parfois on découvrira une réaction pleurale.

2) Abdomen sans préparation

Il permet parfois de distinguer l'ombre de la tumeur. Peu nombreuses sont les observations qui font état de la présence de calcifications au sein de la masse tumorale. Elles étaient visibles dans notre observation, irrégulièrement disséminées. De même, on en retrouve dans les observations de HIVET (30) - LIN (40 B) - LEGER (39) - STEPHENS (65).

3) Transit oeso-gastro-duodénal

L'oesophage est de morphologie normale avec absence de varices oesophagiennes.

L'estomac et le duodénum sont refoulés vers la gauche.

4) Lavement baryté

Il objective également le refoulement des viscères vers la gauche avec un abaissement de l'angle colique droit qui peut être très important, pouvant aller jusque dans le petit bassin : observation de HIVET (30).

5) Cholangiographie

Elle montre une vésicule soit en place, soit refoulée, avec un cholédoque de morphologie normale parfois refoulé vers le haut et devenant alors horizontal.

6) I I V

Elle est d'un grand intérêt car elle permet en cas de doute, d'éliminer une tumeur rénale. En effet, en cas de développement très important, de l'hamartome, on peut avoir un contact lombaire qui en impose pour une origine rénale

de la masse tumorale.

Le rein droit est exceptionnellement abaissé, beaucoup plus volontiers refoulé en arrière.

L'UIV permet en outre de vérifier l'intégrité de l'arbre urinaire et d'éliminer une lésion associée. Dans une observation, (LEE)(38), on a trouvé un rein muet qui est redevenu normal après l'intervention.

7) Lymphographie

Elle a été peu souvent pratiquée. Lorsqu'elle le fut, elle était toujours normale. Cette absence d'envahissement ganglionnaire est un argument de plus en faveur de la bénignité de la tumeur.

Ces divers examens permettent de mieux cerner la tumeur. Ils montrent tous un refoulement des organes voisins et permettent d'apprécier le retentissement de la tumeur sur ces divers organes.

Trois examens sont indispensables pour essayer de déterminer la nature de cette tumeur.

B - DEUXIEME GROUPE D'EXAMENS

1) Scintigraphie hépatique

Elle apporte deux renseignements importants :

elle affirme la nature hépatique de la tumeur

elle précise sa topographie

Nous avons vu que le siège était beaucoup plus fréquent à droite (70 % des cas environ). On objective ainsi une

amputation importante du lobe droit parfois réduit à une mince languette périphérique. Le reste du parenchyme fixe de façon homogène et peut être hypertrophié dans certains cas.

Si la scintigraphie est d'une importance capitale pour le diagnostic, elle a cependant ses limites. Les tumeurs de petites tailles ne sont pas visibles, ce qui est rarement le cas, les hamartomes étant des tumeurs volumineuses. Cependant, lorsqu'il s'agit de tumeurs volumineuses mais pédiculées, la scintigraphie peut être sensiblement normale : observation de BIENAYME (5) chez une fillette de 6 ans où la scintigraphie montrait une discrète encoche sur le bord inférieur du foie ; l'intervention ayant révélé l'existence d'une masse pédiculée du lobe de SPIEGEL.

2) Artériographie

Elle permet d'affirmer la localisation hépatique que les autres explorations n'ont pas donnée (en particulier tumeurs appendues à la face inférieure du foie.

Elle permet surtout de préciser la vascularisation. Par exemple la présence de deux artères hépatiques droite et gauche distinctes (observation de BEYLOT (4) a permis facilement une lobectomie gauche réglée après ligature de l'artère hépatique gauche ayant entraîné un affaissement rapide de la tumeur.

Plusieurs aspects radiographiques rendant compte du polymorphisme structural des hamartomes peuvent ainsi être rencontrés.

- Image avasculaire avec aspect d'encorbellement de l'artère hépatique ou de ses branches dans les formes kystiques.
- Hypervascularisation tumorale modérée, sans irrégularité artériolaire ni retour veineux précoce.

- Aspect malin : vascularisation intra-tumorale importante avec multitude de lacs de type angiomateux. Les images avasculaires semblent être de loin les plus fréquentes.

Ainsi dans dix observations faites chez le nourrisson, 8 fois la tumeur était avasculaire, et 2 fois on constatait la présence de nombreux vaisseaux radiés avec lacs vasculaires (observations de BIENAYME (5) et HARTMAN (29)). Ce caractère avasculaire avec simple refoulement artériel périphérique est d'emblée rassurant. Cet argument n'est toutefois pas formel car une tumeur maligne nécrosée peut également être avasculaire.

Par contre, la présence de nombreux vaisseaux intra-tumoraux lorsque la composante angiomateuse est importante a parfois fait porter à tort le diagnostic d'hépatome malin primitif (observation de GEINDRE-COULOMB (24)).

Cependant dans les cas avec hypervascularisation, importante, une analyse radiologique attentive permet de redresser le diagnostic :

- les artères avoisinant la tumeur sont refoulées de manière harmonieuse.
- le "chevelu" artériolaire est régulier.
- le retour veineux est normal et ne présente pas le caractère explosif des tumeurs malignes.

3) Cavographie

Elle a été peu souvent réalisée. Elle montre une compression et un refoulement de la veine cave avec parfois un aspect laminé de celle-ci. Elle met également en évidence une importante circulation colatérale lombaire et intrarachidienne. Dans trois observations rapportées par BIGOT (6), deux fois la cavographie montrait des images de compression importante de la veine cave et une fois elle se

révélaient normale.

Par ailleurs, dans une des observations elle mettait en évidence la présence d'un gros thrombus en-dessous des veines rénales.

La cavographie demeure donc un examen indispensable au bilan pré-opératoire. En effet, la méconnaissance de thromboses partielles avec ses risques d'embolie et de thrombose extensive peut être gravissime en per-opératoire.

En conclusion, artériographie et scintigraphie sont des examens fondamentaux qui permettent de préciser la nature hépatique de la tumeur et en font souvent suspecter la bénignité. Deux autres examens peuvent également aider au diagnostic bien que souvent peu pratiqués.

I - SPLENOPORTOGRAPHIE

Elle a été réalisée par HARTMAN (29) par ponction directe de la rate chez un enfant de 13 mois. Elle montrait "un parenchyme hépatique réduit à une mince coque entièrement refoulé à gauche de la ligne médiane par la néoformation".

II - TOMO-ECHOGRAPHIE ULTRASONIQUE

Si plusieurs observations ont été rapportées concernant le diagnostic des parasitoses hépatiques, on ne retrouve qu'une observation (ISHIDA) dans laquelle l'échographie ultrasonique fut utilisée. Dans ce cas précis l'aspect était celui de coexistence d'aires liquides et solides.

Cet examen mérite cependant une plus grande place dans le diagnostic des hamartomes. Il permet en effet de préciser le caractère solide ou liquide de la tumeur. L'existence d'une cavité liquidienne contre-indiquant la biopsie, éviterait ainsi des gestes dangereux dans ce type de tumeur. De plus, son caractère anodin par rapport à d'autres explorations telle que l'artériographie en fait un examen précieux pour le diagnostic des tumeurs hépatiques.

EVOLUTION

Spontanément, la tumeur augmente de volume, pouvant atteindre des dimensions considérables, essentiellement à partir des formations kystiques. Cet accroissement peut se faire de façon brutale. DENIS (15) rapporte l'observation d'une fillette de 3 ans et demi chez qui en six jours la tumeur avait doublé de volume. Lorsque l'accroissement se fait rapidement, on note souvent des douleurs de l'hypocondre droit, augmentant progressivement d'intensité, sans irradiations ni relations avec les repas (BIENAYME (5) - DICKETT (20) - CHRISTOPHERSON (12) - SHAH (63) - PAGES (53)).

L'évolution est souvent grevée de complications mécaniques :

- excès de volume mortel chez un enfant (NEZELOFF)(47),
- compression des viscères abdominaux avec troubles du transit.
- compression de la veine cave inférieure,
- torsion du pédicule,
- rupture intrapéritonéale des cavités kystiques,
- hémorragie intra-kystique.

Quelques observations faisant état d'une surinfection de la tumeur avec hyperleucocytose et accélération de la vitesse de sédimentation ont été également rapportées.

Cependant, l'hamartome peut rester longtemps quiescent, c'est alors un diagnostic d'autopsie (5 cas d'autopsies sur les 6 cas rapportés par CHUNG (13)).

La possibilité de transformation maligne n'est pas reconnue par tous les auteurs. Deux cas pourtant semblent indiscutables. L'un chez un nourrisson de 24 jours (observation de LIN (40 B)). L'autre chez un homme de 28 ans (observation de HIVET (30)) porteur d'un hamartome kystique où l'histologie a mis en évidence des images de dégénérescence épithéliomateuse.

TRAITEMENT

La possibilité de complications mécaniques ou dégénératives, la quasi-impossibilité de diagnostic pré-opératoire rendent l'intervention chirurgicale impérative. En effet, il s'agit toujours de tumeurs localisées, parfois encapsulées et séparées du tissu hépatique normal par un plan de clivage à peu près exsangue. Exceptionnellement intraparenchymateux, les hamartomes sont presque toujours extérieurs, pédiculés dans le tiers des cas. Par ailleurs, le reste du parenchyme hépatique est toujours normal.

L'intervention chirurgicale sera obligatoirement précédée d'une artériographie qui, outre la notion de b nignit  , apportera des  l ments topographiques indispensables concernant la vascularisation h patique.

L'intervention sera confi  e    une   quipe rompue    la chirurgie h patique et aux probl  mes d'anesth  sie et de r  animation qui y sont li  s.

I - TECHNIQUES

Elles r  sultent des dispositions morphologiques des tumeurs   tudi  es pr  c  demment. On distingue ainsi :

1) La section du p  dicule

C'est l'intervention la plus simple. Le pied du p  dicule   tant sectionn   en foie sain. Elle ne s'applique qu'aux rares tumeurs p  dicul  es : observations de HOFFMAN (31) - BRANCH (8) - GRIME (28) - BIENAYME (5).

2) L'énucléation

Il existe rarement un véritable plan de clivage entre hamartome et foie sain. Cependant le plus souvent, on trouve un plan de clivage constitué de tissu hépatique condensé au contact de la tumeur. Ce faux plan de clivage est parfaitement utilisable pour l'ablation. Il est ouvert à la jonction tumeur-foie et suivi au tampon. La grande difficulté provient de gros vaisseaux qui traversent le plan de clivage et rendent l'énucléation impossible, comme dans notre observation. Après énucléation, la cavité restante peut être refermée en livre sur elle-même. C'est l'intervention la plus couramment pratiquée.

3) L'hépatectomie réglée

Elle a été relativement peu employée. Dans les 54 cas rapportés par BIENAYME, elle fut utilisée uniquement 4 fois dont seulement 2 cas donnent des précisions. Dans un cas, (SAUBIER)(61), il s'agissait d'une tumeur du lobe droit et du lobe de Spiegel dont la nature était incertaine et qui fut traitée par hépatectomie par voie abdominale pure.

Dans l'autre cas, (ALPERT)(2), il s'agissait d'une hépatectomie droite de principe par thoraco-phréno-laparotomie chez un enfant de 11 mois chez qui le diagnostic avait été porté par biopsie préalable.

II - RESULTATS

Ils dépendent de plusieurs facteurs. Parmi ceux-ci, il convient de retenir la morphologie, la taille et la situation de la tumeur, l'âge de l'opéré et la technique employée. Sur les 30 cas chez l'enfant, rapportés par RAZEK (57) jusqu'en 1971, huit subirent une hépatectomie ou une lobectomie dont deux décédèrent dans la période post-opératoire immédiate. Il y eut également 2 décès sur les 22 trai-

tés soit par énucléation soit par section du pédicule. Sur 34 malades opérés, CHELLOUL et ROUJEAU (11) signalent 4 décès per ou post-opératoires et 30 guérisons. Sur 5 cas non opérés, 3 sont décédés. Dans la série colligée par BIENAYME (5), 54 cas + 6 personnels, on retrouve 7 décès. Cinq concernent des hamartomes explorés et inextirpables ; dans un 6ème cas, (DIRIART)(18), la mort fut le fait d'une érythroleucémie associée ; dans le 7ème cas, (NEZELOFF)(47), la mort survint du fait de l'altération massive de l'état général. Parmi les causes du décès en période per-opératoire, on retrouve fréquemment un collapsus irréversible. En période post-opératoire, les décès sont survenus soit du fait d'hémorragie, soit du fait d'infections, soit du fait d'embolies. Il ne semble pas y avoir de récurrence après exérèse mais le recul dépasse exceptionnellement 5 ans. Il n'a jamais été mentionné de trouble de la croissance de l'enfant. De même, on n'a jamais retrouvé d'insuffisance hépatique post-opératoire ; au contraire, les régénérations furent toujours rapides.

RADIOTHERAPIE

Elle n'a été pratiquée que lorsque la chirurgie était impossible.

Ainsi dans l'observation de BIENAYME (5) concernant une fillette de 7 ans, chez qui la tumeur était inextirpable, on fit une radiothérapie de 1000 rads sur la région hépatique. Cette radiothérapie fut sans effet sur le volume de la tumeur. Revue un an plus tard, la masse était inchangée.

Lorsque la radiothérapie fut pratiquée avant l'intervention, elle fut également sans effet sur le volume de la tumeur.

Ainsi dans l'observation de HIVET (30), concernant un enfant de 15 mois, la radiothérapie était restée inopérante, amenant à l'intervention, un mois plus tard.

CONCLUSION

Nous avons rapporté une observation de pseudo-tumeur hépatique traitée par hépatectomie droite. L'histologie révéla que cette pseudo-tumeur était un hamartome défini selon ALBRECHT (1) comme : "une malformation consécutive à une répartition anormale des constituants normaux d'un organe, que ce soit dans leur quantité, leur qualité, degré de différenciation ou de ces trois caractères à la fois".

Nous avons retrouvé les traits essentiels qui caractérisent de telles tumeurs :

- La symptomatologie clinique est pauvre, se résumant presque toujours à la découverte fortuite d'une masse de l'hypochondre droit.
- Les épreuves biologiques à la recherche d'une perturbation de la fonction hépatique, d'une parasitose, d'un cancer primitif, demeurent constamment négatives.
- La laparoscopie permet exceptionnellement de faire le diagnostic.
- Deux examens sont fondamentaux pour orienter le diagnostic :
 - la scintigraphie qui précise la nature hépatique et la topographie de la tumeur.
 - l'artériographie, examen capital, permet également de mieux cerner la tumeur. De plus, elle renseigne sur la vascularisation hépatique et oriente fortement vers la bénignité.

- L'examen histologique affirme le diagnostic :
pseudo-tumeur caractérisée par un fort contingent
mésenchymateux associé à des formations parenchy-
mateuses hépatocytaires sans aucune disposition
architecturale.
- Le traitement toujours chirurgical amène la guérison.

Notre observation s'individualise cependant :

- sa découverte chez une adolescente (l'hamartome
hépatique étant une tumeur du jeune enfant).
- la présence de la veine sus-hépatique droite intra-
tumorale nécessitant une hépatectomie droite.

BIBLIOGRAPHIE

(1) ALBRECHT (E)

Ueber hamartome.
Verhandl. d. deutsch. path. Gesellsch.
1904, 7, 153-157

(2) ALPERT (S). METCAL (W). VREEDE (AA). MENG (C)

Hépatectomie droite pour hamartome chez un
nourrisson de onze mois.
Ann. Surg. 1967, 165, 286-292

(3) BENSON (CD). PENBERTHY (GC)

Surgical excision of primary tumor of liver
(hamartoma) in infant seven months old with
recovery.
Surgery 1942, 12, 881-886

(4) BEYLOT (JC). BRENNER (A). GUIDEZ (JP)

Hamartome du foie. Intérêt diagnostique et
thérapeutique de l'artériographie.
J. Radio. Electro. Med. Nucl. 1974, 55, 71-72

- (5) BIENAYME (J). PRAWERMAN (A)
Hamartome du foie chez l'enfant à l'exclusion
des angiomes. A propos de six observations.
Ann. chir. Inf. 1969, 10, 399-414
- (6) BIGOT (JP). DOYON (D). GOLDLUST (D). CHERIGIE (E)
Apport de l'angiographie au diagnostic des
hamartomes hépatiques.
J. Radiol. Electrol. 1971, 52, 687-690
- (7) BONNIN (A). BOULET (PH). BUTEZ (J). DE SAINT-MAUR (PP)
LEDOUX-LEBARD (G)
Aspect artériographique des hamartomes du foie.
J. Radio. Electro. Med. Nucl. 1973, 54, 435-436
- (8) BRANCH (A). TONNING (DJ). SKINNER (GF)
Adenoma of the liver.
Canad. M.A.J. 1945, 53, 53-55
- (9) CACHIN (N). PERGOLA (F). BONNIN (A)
Tumeurs bénignes du foie.
Rev. du Praticien 1974, 24, 3001-3012
- (10) CHELLOUL (N). ROUJEAU (J)
Les hamartomes hépatiques.
Rev. Inter. Hepat. 1968, 18, 613-632
- (11) CHELLOUL (N). ROUJEAU (J)
A propos des hamartomes hépatiques.
Sem. Hôp. Paris 1968, 44, 1238-1242

- (12) CHRISTOPHERSON (WM). COLLIER (HS)
Primary benign liver tumour in infancy and
childhood.
Cancer 1953, 6, 853
- (13) CHUNG (EB)
Multiple Bile duct hamartomas.
Cancer 1970, 26, 287-296
- (14) CORBETT (JJ)
Hamartoma of the liver. A case report.
Rocky. M. Med. J. 1967, 64, 84
- (15) DENIS (R). LAMBILLIOTTE (JP). OTTEN (J). PARMENTIER (R)
Hamartome versus multiple nodular hyperplasia
of the liver.
Path. Eur. 1971, 4, 396-406
- (16) DE SAINT-MAUR (PP). DELAITRE (B)
Les hamartomes du foie.
Nouv. Pres. Med. 1973, 2, 351-352
- (17) DEUTSCH (AA). BROWN (KM). FREEMAN (MV). STANLEY (DA)
A case of diaphragmatic hernia. Absent
pericardium and hamartoma of the liver.
Brit. J. Surg. 1972, 59, 156-158

- (18) DIRIARD (H). POIJOL (J). ISIDOR (P)
Angiomésenchymome (hamartome) hépatique du
nouveau-né et érythro-leucémie.
Arch. Franç. Ped. 1963, 20, 484-488
- (19) DONOVAN (EJ). SANTULLI (TV)
Resection of the left lobe of the liver for
mesenchymoma.
Ann. Surg. 1946, 124, 90
- (20) DUCKETT (JW). MONTGOMERY (HG)
Resection of Primary liver tumors.
Surgery 1947, 21, 455-469
- (21) EDMONSON (HA)
Differential Diagnosis of tumors and tumor like
lesions of liver in infancy and childhood.
Am. J. Dis. Child. 1956, 91, 168-186
- (22) FRANKLIN (RG). DOWNING (CF)
Primary liver Tumors.
Am. J. Surg. 1947, 73, 390-395
- (23) GARANCIS (JC). TANG (T). PAMARES (R). JUREVICS (I)
Hepatic adenoma. Biochemical and electron
microscopic study.
Cancer 1969, 24, 560-568

(24) GEINDRE. COULOMB

Aspects artériographiques des cancers secondaires du foie et confrontation anatomoclinique.
Ann. Radiol. 1968, II, 827

(25) GERDING (WJ). POPP (MF). MARTINEAU (PC)

Hamartomatous cholangio-hepatome. Report of a case.
J.A.M.A. 1951, 145, 821-822

(26) GOUGH (AS). PIKE (CH)

Hamartome kystique du foie se manifestant par une urgence abdominale.
Brit. J. Surgery 1962, 50, 342-343

(27) GREINACHER (I)

Zur Kenntnis der Leberhamartome.
Beitr. Path. Anath. 1950, 172, 111

(28) GRIME (RT). MOORE (T). NICHOLSON (A)

Cystic hamartome and polycystic disease of the liver.
British J. Surgery 1959, 47, 307-313

(29) HARTEMAN (E). GILLY (J). CAMPO-PAYSAA(A). LARBRE (F)

Hamartome hépatique du nourrisson (à propos de deux observations).
Rev. Lyon. Med. 1969, 18, 423-430

- (30) HIVET (M). BOCQUET (G). GUILLAMON (JL). CAROLI (J)
Deux cas d'hamartomes du foie.
Ann. Chir. 1971, 25, 1183-1191
- (31) HOFFMAN (HS)
Benign Hepatoma : Review of literature and
report of a case.
Ann. Inter. Med. 1942, 17, 130-139
- (32) ISHIDA (N). TSUSHIDA (Y). SAITO (S). SAWAGUCHI (S)
Mesenchymal Hamartoma of the liver. Case report
and literature Review.
Ann. Surg. 1966, 164, 175-182
- (33) JOSEPHS (BM). ROBBINS (G). LEVINE (A)
Polycythémie secondaire à un hamartome hépatique.
J.A.M.A. 1962. 279. 867-870
- (34) KASBI (PJ)
Contribution à l'étude des hamartomes du foie
(hépatato-cholangiomes bénins).
Thèse Paris 1967, n° 272
- (35) KAY (S). TALBERT (PC)
Adenoma of the liver mixed type (hamartoma).
Cancer 1950, 3, 307-315

(36) KWITTEN (J)

Hamartome du foie.

New-York State J. Med. 1967, 67, 3254-3257

(37) LADD (WE). GROSS (RE)

Abdominal Surgery of Infancy and childhood.

Philadelphia W.B. Sanders Co 1941, 289-290

(38) LEE (ES)

Large solitary bile cell. Fibro-adenoma of
the liver.

Proc. Roy. Soc. Med. 1942, 36, 33-35

(39) LEGER (L). CACHIN (M). CHAPUIS (Y). DELAITRE (B).

LAUNOIS (P). DE SAINT-MAUR (PP). BONNIN (A)

Hamartomes hépatocytaires du foie.

Nouv. Pres. Med. 1973, 2, 353-358

(40) LEVENSON (RM). MASON (DG)

Mixed Adenoma (hamartome case).

Ann. Int. Med. 1953, 38, 136-141

(40 B) LIN (TY). CHEN (CC). WANG (SM)

Treatment of non-parasitic cystic disease of
the liver.

Ann. Surg. 1968, 168, 921-927

(41) MAIER (W)

Das Gestielte hamartom der leber. Ein
beitrag zur diagnostik, morphologie und
Behandlung von lebertumoren im Kindersalter.
Zscht. Kinder 1955, 77, 422-432

(42) MALT (RA). HERSHBERG (RA). MILLER (WL)

Experience with benign tumours of the liver.
Surg. Gyneco. Obst. 1970, 130, 285-291

(43) MARESCH (R)

Über ein Lymphangiom der Leber.
Z. Heilk 1903, 24, 39

(44) MITTASCH (G)

Münsch. Med. Wochenschr 1923, 69, 570

(45) MONACO (AP). HALLGRIMSSON (J). Mc DERMOTT (WV)

Multiple adenoma (hamartoma) of the liver
treated by subtotal (40%) resection.
Ann. Surg. 1964, 159, 513-519

(46) MOTSAY (G). GAMBLE (W)

Clinical experience with hepatic adenomas.
Surg. Gynec. Obst. 1972, 134, 513-519

(47) NEZELOF (CH). SARRUT (S)

Tumeur mésenchymateuse pseudo-kystique du foie
chez un nouveau-né (hamartome).

Sem. Hop. 1957, 33, 3120-3125

(48) NINARD (B)

Tumeurs du foie.

1950 Masson Ed. Paris

(49) ORDA (R). WEZNITZER (T). GRIFFEL (E). BAWNIK (JB)

Large solitary hepatic hamartoma.

Ann. Surg. 1973, 39, 592-595

(50) ORR (TG). THURSTON (JA)

Strangulated non parasitic cyst of the liver.

Ann. Surg. 1927, 86, 901-904

(51) O'SULLIVAN (JP)

Liver hamartomas in patients on oral contraceptives.

Br. Med. J. 1974, 2, 7-10

(52) PACKARD (GB). PALMER (MD)

Primary neoplasms of the liver in infants and
childhood.

Ann. Surg. 1955, 142, 214-227

(53) PAGES (A). MARTY (CH)

Les dysgénésies hépatiques.

Arch. Anat. Pathol. 1967, 15, 215-223

(54) PAGES (A). MARTY-DOUBLE (CH)

Les malformations constitutionnelles du foie
et des voies biliaires intra-hépatiques.

Varia. Edit. Paris 1972, 96-108

(55) PATTON (RJ)

Hamartoma of the liver.

Ann. Surg. 1948, 127, 180-186

(55 B) PHILLIPS (J). LANGER (B). STONE (R). FISHER (M).
RITCHIE (S)

Benign Liver cell Tumors.

Cancer 1973, 32, 463-470

(56) POPPER (H). SCHAFFNER (F)

Liver structure and function.

Mc Graw Hill Book Company New-York. Toronto.

London 1957, 587-592

(57) RAZEK (MS)

Cystic Mesenchymal Hamartoma of the liver in
infants and children.

J. Med. Liban 1973, 26, 673-682

(58) REWELL (RE)

Hamartome bénin du foie.

Arch. Dis. Child 1957, 32, 159-160

(59) RODRIGUEZ ALVAREZ (LJ). MARTINEZ MOLINA (E)

Hamartoma hepatico. Hémihépatectomia reglada derecha.

Rev. Esp. Enf. Ap. Dig. 1974, 43, 201-212

(60) ROY (AD). BRENNER (AD)

Hamartome épithélial du foie.

Brit. J. Surg. 1971, 58, 405-407

(61) SAUBIER (E). MARET (G). TERMET (H)

Hépatectomie droite réglée chez un enfant de 2 ans pour hamartome du foie.

Lyon. Chir. 1961, 57, 414-420

(62) SCHMELLING (JW)

Rare case of congenital multiple tumors of the liver (hamartoma) in an infant 4 months old.

Niederl. Tijdschr. V Geneesk 1934, 78,
3566-3571

(63) SHAA (PJ). GOLDSMITH (HS). HUVOS (AG)

Hamartomas of the liver.

Surg. 1970, 68, 778-782

- (64) STAVELEY-GOUGH (A). PIKE (C)
Cystic hamartoma of the liver in an adult
presenting as an abdominal emergency.
Brit. J. Surg. 1962, 50, 342-343
- (65) STEPHENS (CL). JENEVEIN (EP)
Hamartome mésentérique du foie.
Arch. of Path. 1965, 80, 413-414
- (66) SUTTON (CA)
Mesenchymal hamartoma of the liver.
Cancer 1968, 22, 29
- (67) TATE (RG). CHACKO (MV). SINGH (S). OGDEN (L)
Parenchyma hamartoma of the liver in infants
and children.
Amer. J. Surg. 1972 123, 346-350
- (68) URMENYI
Communication personnelle citée par STAVELEY.
- (69) VIALATTE (J)
Hamartome sacciforme du foie chez un nourrisson
de 1 mois.
Arch. Franç. Ped. 1969, 26, 230-231

(70) VIGNOLI (R)

Hamartome du foie.

Thèse Médecine Marseille 1963, n° 26

(71) WILENS

Adénome du foie.

Am. J. Dis. Child. 1938, 55, 792

"Par délibération de son Conseil, en date du 10 Novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs".

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen de la Faculté,

VU, et permis d'imprimer
en référence à la délibération
du Conseil d'Université en date
du 14 Décembre 1973,

Le Président de l'Université de CAEN,

